

Physiotherapie bei erwachsenen Patienten mit Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD)

Die Pathophysiologie von erwachsenen PCD-Patienten ist mehr oder weniger vergleichbar mit der Pathophysiologie des COPD (Chronic Obstructive Pulmonary Disease, non-CF (Cystic Fibrosis) Bronchiektasen- und /oder erwachsen CF-Patienten. Es handelt sich um:

Reduzierte Lungenfunktion (durch eine chronische Obstruktion der Atemwege/Verlust der Elastizität des Lungengewebes), **Bronchiektasen**, **Sputumretention** und **Hypoxämie** mit den möglichen Folgen:

- **Dyspnoe**
- **Probleme mit Sputum-Evakuierung**
- **Reduzierung der körperlichen Leistungsfähigkeit und damit zusammenhängend eine zu niedrige körperliche Aktivität**
- **Verminderte Lebensqualität**

Da es bei der physiotherapeutischen Behandlung bei erwachsenen PCD-Patienten keine wissenschaftliche Untersuchungen gibt, kann nur auf Evidenz bei COPD/ CF/ non CF Bronchiektasen-Patienten hingewiesen werden.

Es gibt 3 wichtige Ziele bei der physiotherapeutische Behandlung von erwachsenen PCD-Patienten:

- 1. Airway Clearance/ Sputummobilisation**
- 2a. Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit**
- 2b. Erhöhung der körperlichen Aktivität**
- 3. Atemregulierung/Atemkontrolle**

1. Airway Clearance

PCD-Patienten mit Sputumretention, die das Sputum nicht- oder nicht effizient abhusten können, sollte gezeigt werden, wie man das Abhusten optimal machen kann. Dadurch können Hustenbeschwerden und Dyspnoe verringert werden. Darüber hinaus kann es auch eine präventive Rolle bei der Entstehung von Infektionen der unteren Atemwege spielen. Der Physiotherapeut wählt eine/mehrere Interventionen aus, die abgestimmt sind auf den individuellen Patienten. Der Patient soll lernen, die für ihn am besten geeignete Technik selbstständig durchzuführen.

Angestrebt werden soll ein hoher Grad an Self-Assessment und Self-Management des Patienten in Bezug auf die Behandlung von Sputumretention. Es kann bei Patienten mit großen Mengen von Sputum, zähem Sputum oder instabilen Atemwegen (Kollaps) hilfreich sein, Positive-Expiratory-Pressure (PEP) für die Sputummobilisation anzuwenden.

Die Wahl der Airway Clearance Techniques ist - aus Mangel an Evidenz der effektivsten Therapie - für jeden Patienten individuell festgelegt, wobei Alter, Selbstständigkeit, Aktualität der Krankheit, pathophysiologischer Zustand der Lungen, vorzugsweise des Patienten und die Wirksamkeit für den Patienten entscheidend ist. *Richtlijn diagnostieken behandeling Cystic Fibrosis 2007*

Autogene Drainage und die Active Cycle of Breathing Technique (ACBT) sind bei PCD-Patienten vermutlich ebenso wirksam bei der Verbesserung der Lungenfunktion und Sputummobilisation wie bei Patienten mit COPD *Savci,2000. Bekkering 2000, Van der Schans, 1996.*

Es gibt keine Evidenz für die physiotherapeutische Behandlung bei PCD. Alle Optionen sollen maßgeschneidert sein für jeden Patienten. Die optimale Dauer und Häufigkeit der Physiotherapie ist nicht bekannt. Springen und Pustespiele sollten frühzeitig gefördert und durch die ACBT ersetzt werden, wenn das Kind älter wird. Unabhängigkeit wird bei älteren Patienten gefördert. Alternative Techniken umfassen die PEP- Maske und Geräte wie den Flutter oder Acapella. Einhaltung der Behandlung müssen ebenfalls berücksichtigt werden. Sport/körperliche Aktivität kann die Sputummobilisation vereinfachen. *Bush et al 2007.*

Für PCD-Patienten mit Brochiektasen kann eine Lagerungsdrainage sinnvoll sein. Die niedrige Viskosität von Sputum bei Patienten mit non-CF-Bronchiektasen kann leichter auf die schwerkraftunterstützte Positionierung reagieren als Sputum von CF-Patienten. *Young, Zeng et al 2007.*

2a. Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit

Bei PCD-Patienten, die eine reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit haben, macht es Sinn die Leistungsfähigkeit zu trainieren. Die Trainingsziele sind: Verbesserung der Lebensqualität, vergrößern der Selbstversorgung und erhöhen der körperlichen Aktivität. Verbesserung der Leistungsfähigkeit kann man erreichen durch Ausdauer/Intervalltraining, Aufbau der peripheren Muskulatur und Inspirationsmuskeltraining. Um zu bestimmen, ob die körperliche Leistungsfähigkeit verringert ist, soll ein Ergometrie Test, sowie Krafttests der peripheren- und Inspirationsmuskulatur verwendet werden. Für all diese Tests gibt es Normwerte.

Isoliertes Training der körperliche Leistungsfähigkeit (nicht in Kombination mit anderen Komponenten der pulmonale Rehabilitation), zusätzlich zu der medikamentösen Behandlung, führt bei älteren COPD-Patienten (Fev1 1.06L/ 44% predicted) zu:

- Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit. *Clarck,1996; Cockroft,1981; Wedzicha,1998; Stulbarg, 2002; Hernandez,2000; Larson,1999; Bettdecken,2000; Troosters,2000.*
- wahrscheinlich reduzierten Beschwerden von Dyspnoe. *Hernandez,2000; Jones, 1985; Larson, 1999.*
- möglicherweise zu verbesserter Lebensqualität. *Wedzicha, 1998; Stulbarg, 2002; Hernandez, 2000; Larson, 1999; Troosters,2000.*

Training der Inspirationsmuskulatur verbessert die körperliche Leistungsfähigkeit und verringert Dyspnoe, sowohl in Ruhe als auch bei Aktivität bei COPD-Patienten (Gold 3/4). *Lötters,2002.*

Es ist sehr wahrscheinlich, dass die Trainingseffekte die bei COPD-Patienten erzielt werden, auch bei PCD-Patienten erreicht werden. Pulmonale Rehabilitation sollte jedem Patienten angeboten werden (non-CF-Brochiektasen), der Probleme mit Dyspnoe bei Aktivitäten im täglichen Leben hat. Zusätzliches Training der Inspirationsmuskulatur ist sinnvoll, um die positiven Effekte des Trainings länger zu behalten. *Bradley 2002; Newall, 2005; Koulouris, 2003.*

2b. Erhöhung der körperlichen Aktivität

Ziel der körperlichen Tätigkeit ist: minimal an 5 Tagen der Woche, mindestens 30 Minuten Bewegung mit mittlerer Intensität, ähnlich wie bei: *De Nederlandse Norm gezond bewegen*. COPD-Patienten bewegen sich deutlich weniger. 16% bewegen sich weniger als 30 Minuten pro Woche. Es ist gut möglich, dass PCD-Patienten auch Schwierigkeiten haben diesen Standard zu erreichen. *Baan, Heijmans, Mensen met C.O.P.D. in beweging, NIVEL 2012.* Die empfohlene Tagesdosis körperlicher Aktivität hat eine positive Wirkung auf die Mortalität, Herz-Kreislaufkrankungen, Bluthochdruck und Altersdiabetes.

Standard; (*Nederlandse norm gezond bewegen*):

Erwachsene (18 bis 55 Jahren): Insgesamt mindestens 30 Minuten körperliche Aktivität mit mittlerer Intensität (zwischen 4 und 6,5 Metabolic Equivalents/ MET), minimal an 5 Tagen pro Woche. (Flottes Gehen 5 km/h oder Fahrradfahren 16 km/h). Für ältere Menschen (>55 Jahre) 30 Minuten Aktivität mit mittlerer Intensität an minimal 5 Tagen/besser an 7 Tagen pro Woche. Zusätzlich gilt für ältere Menschen minimal 2 mal pro Woche Krafttraining. *Nederlands Instituut voor Sport en Bewegen.*

3. Atemregulierung/Atemkontrolle:

Das Erlernen der Pursed Lip Breathing (PLB)/ Lippenbremse oder aktive Ausatmung, kann die Beschwerden von Atemnot bei erwachsenen PCD-Patienten mit Dynamic Hyperinflation oder einer pulmonalen Limitierung *bei körperlicher Aktivität haben, verringern. (* bei Ergometrietest eine Atemminuten Volumen < 15% des Maximal Voluntary Ventilation).

Reduktion von Dyspnoe bei COPD-Patienten, und damit wohl auch für PCD-Patienten kann erreicht werden durch: - die Verringerung der Überblähung (Hyperinflation), - Verbesserung des Gasaustauschs, - Verbesserung der Kraft und Ausdauer der Atemmuskulatur, und Optimierung der Thoraco-Abdominalen-Bewegung. *Richtlijn Diagnostiek en behandeling van COPD, februari 2010.*

Die Idee, die Überblähung/Hyperinflation zu reduzieren, basiert auf der Annahme, dass hierdurch die Atemmuskulatur in einem günstigeren Teil ihres Kraft-Länge-Verhältnisses arbeiten kann. Dadurch verringert sich die elastische Atemarbeit, die Belastung der Atemmuskulatur sinkt, und das Gefühl von Dyspnoe kann verringert werden. Dass Reduzierung der Überblähung/Hyperinflation bedeutet, dass der Patient mit einer geringeren Functional Residual Capacity (FRC) atmen kann, was die alveoläre Ventilation verbessert, bei unverändertem Atemvolumen. Es gibt Hinweise dass aktive Ausatmung die FRC reduziert bei Patienten mit schweren COPD. *Reybrouck, 1987, Ercicum, 1984.*

Pursed Lip Breathing/Lippenbremse bedeutet: Einatmen durch Nase oder Mund, anschließend gegen einen leichten Widerstand (gespitzte Lippen) ausatmen. Während der Ausatmung gibt es keine Luftströmung durch die Nase, weil der weiche Gaumen durch die Aufwärtsverschiebung den Nasopharynx schließt. Die PLB sollte gleichzeitig mit einer leichten Kontraktion der M.Transversus Abdominus ausgeführt werden. In einer Studie ergab die Pursed Lip Breathing eine signifikante Reduzierung der Dyspnoe bei COPD Gold 3. Außerdem ergab die PLB eine reduzierte Atemfrequenz und eine schnellere Wiederherstellungszeit nach einem Shuttle-Walk Test. *Nield,2007, Garrod,2005*

Aus pathophysiologischen Gründen ist es sinnvoll, die Technik der PLB/Lippenbremse an dyspnoeische COPD-Patienten mit Emphysem und tracheobronchialen Kollaps anzuwenden. Es gibt einige Hinweise, dass die PLB, nach vorne Lehnen (die obere Extremitäten einsetzen als geschlossene Kette), und aktiv Ausatmen, wirksam sind bei der Reduzierung der Dyspnoe. Die meiste Evidenz gibt es für die Wirksamkeit des Inspirationsmuskeltraining. . Wahrscheinlich gilt dies auch für PCD-Patienten mit Dyspnoe.

Rik Kremer
Physiotherapeut, Beisitzer / Vorstand

April 2015